



TITLE:

# 嚢胞を伴った無症候性片側副腎髄質過形成の1例

AUTHOR(S):

木瀬, 英明; 有馬, 公伸; 山下, 敦史; 杉村, 芳樹; 栃木, 宏水; 川村, 壽一

---

CITATION:

木瀬, 英明 ...[et al]. 嚢胞を伴った無症候性片側副腎髄質過形成の1例. 泌尿器科紀要 1995, 41(10): 793-796

ISSUE DATE:

1995-10

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/115592>

RIGHT:

## 嚢胞を伴った無症候性片側副腎髄質過形成の1例

三重大学医学部泌尿器科学教室 (主任: 川村 壽一教授)

木瀬 英明, 有馬 公伸, 山下 敦史

杉村 芳樹, 栃木 宏水, 川村 壽一

ASYMPTOMATIC UNILATERAL ADRENAL MEDULLARY  
HYPERPLASIA WITH A CYST: CASE REPORT

Hideaki Kise, Kiminobu Arima, Atsushi Yamashita, Yoshiki Sugimura,

Hiromi Tochigi and Juichi Kawamura

*From the Department of Urology, Mie University School of Medicine*

A 45-year-old man was admitted with asymptomatic adrenal tumor. He had normal plasma and urinary catecholamine levels. The swelling of right gland was detected by CT scan and MRI. Selective venous samplings were performed and the level of catecholamine into the right adrenal vein were much higher than that into the left one. On July 15th, 1993, a right adrenalectomy was carried out and the right adrenal gland with a large cyst could be found. The ratio of cortical area to medullary area was about 4: 1. Therefore, it was pathologically diagnosed as adrenal medullary hyperplasia with a cyst. There are relatively few reports of adrenal medullary hyperplasia. Before the operation, the patients were mostly diagnosed as pheochromocytoma by the results of laboratory studies and their symptoms. The condition of this disease is usually bilateral and often associated with type II multiple endocrine neoplasia (MEN II). We describe a case of asymptomatic unilateral adrenal medullary hyperplasia.

(Acta Urol. Jpn. 41: 793-796, 1995)

**Key words:** Unilateral adrenal medullary hyperplasia, Cyst, Asymptomatic

## 緒 言

副腎髄質過形成は稀な疾患であり, その術前診断は困難である. 一般に褐色細胞腫様症状を呈し, 血中カテコールアミンの上昇を認める. そのため褐色細胞腫との診断で手術が行われ, 術後の病理組織で副腎髄質過形成と診断される場合が多い. 今回, われわれは無症候性で末梢血カテコールアミンも正常であったが, 画像診断にて右副腎の腫大, また, 静脈サンプリングで右副腎静脈におけるカテコールアミンの上昇を認めたため内分泌活性腫瘍を疑い右副腎摘出を施行し, 術後病理診断により嚢胞を伴った副腎髄質過形成であった症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する.

## 症 例

患者: 45歳, 男性

主訴: 健康診断にて右副腎の腫大を指摘

既往歴: 11歳時まで喘息, 44歳時に大腸ポリープに

て内視鏡手術. 頭痛, 発汗過多などの既往はない.

家族歴: 父親が直腸癌, 母親に甲状腺機能亢進症

現病歴: 平成3年, 健康診断の腹部エコーにて右副腎の腫大を指摘されるも放置. 平成4年の健康診断にて, 同じく右副腎の腫大を指摘され, 精査目的で近医に入院. その際, 安静指示はされておらず, 末梢血のノルアドレナリンの上昇 (657.0 pg/ml) および尿中カテコールアミンの上昇 (ノルアドレナリン 198.1  $\mu$ g/day), ドーパミン 2,303.6  $\mu$ g/day) を認めた. MRIにて右副腎腫瘍が疑われ, 精査, 手術目的にて平成5年6月23日当科を紹介され入院となった.

入院時現症: 身長 165.8 cm, 体重 70.4 kg, 血圧 110/60 mmHg, 脈拍64回/分, 整, 甲状腺の腫大はなく, 腹部理学的所見, 精神神経学的所見に特に異常を認めなかった.

入院時検査所見: 検尿, 血算, 血液生化学, 血清学, 血液凝固系検査, 腎機能検査, 75 g OGTT, 安静時の内分泌検査で特に異常を認めなかった.

画像診断: MIBG シンチグラムは右副腎に軽度の

Table 1. Hormone levels of individual venous samplings

	アドレナリン ( $<100$ pg/ml)	ノルアドレナリン (100-450 ng/ml)	ドーパミン ( $<20$ pg/ml)	コルチゾル (4.0-18.3 $\mu$ g/dl)	アルドステロン (35.7-240 pg/ml)	レニン活性 (0.3-2.9 ng/ml/hr)
(1) 下大静脈上部	365	419	16	81.1	100	2.5
(2) 左副腎静脈	8,541	1,132	19	58.6	360	2.6
(3) 右副腎静脈	27,800	2,769	23	58.4	490	2.9
(4) 左腎静脈	105	432	13	89.8	70	3.7
(5) 右腎静脈	102	375	8	80.1	62	4.1
(6) 下大静脈下部	92	324	5	80.2	110	2.1

( ) 内: 正常値.

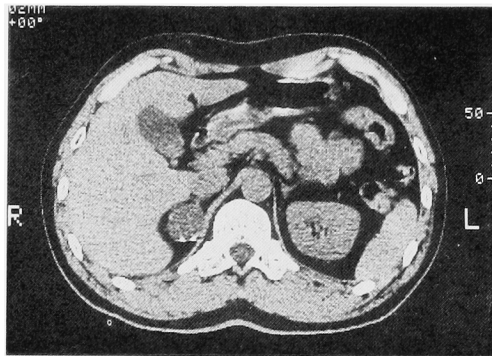


Fig. 1. Plain CT scan of the abdomen showing right adrenal cystic mass.

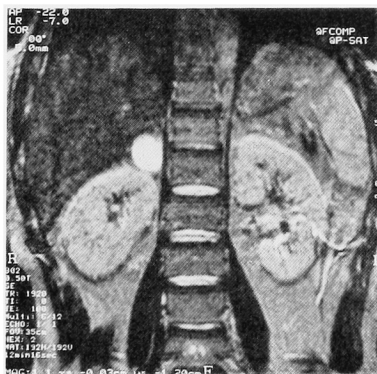


Fig. 2. MRI (T2 weighted, coronal section) showing right adrenal cystic mass.

集積を認めるも特異的ではなかった。CT 所見では右副腎の腫大を認めた。内部は均一で周囲に high density area を認めた (Fig. 1)。造影 CT では enhance されなかった。MRI 所見では T1 強調画像では low intensity, T2 強調画像では均一な high intensity を示した (Fig. 2)。Gd-DTPA にて内部は enhance されなかった。

副腎静脈造影所見: 右副腎静脈より造影剤を注入したところ, 右副腎の hypovascular lesion が認められた。同時に施行された 静脈サンプリングでは右腎

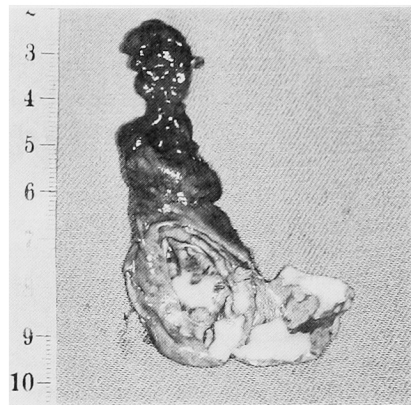
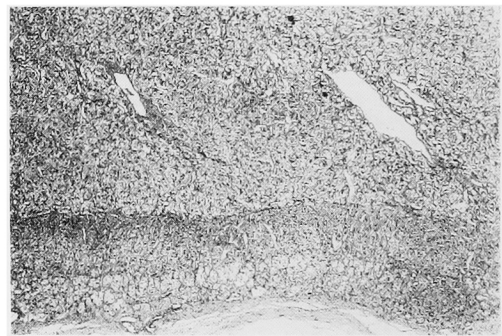


Fig. 3. Right adrenal gland and the cut surface of the cyst. Weight 13.2 g

Fig. 4. Microphotograph of right adrenal gland in body lesion (HE,  $\times 100$ ). Marked hyperplasia of medullary tissues was found.

静脈においてカテコールアミンの上昇が認められた (Table 1)。

以上より副腎嚢胞も疑われたが静脈サンプリングにて右副腎静脈のカテコールアミンが上昇していたため右副腎腫瘍の存在を疑い, 1993年7月15日右副腎摘出術を施行した。

手術所見: 1993年7月15日, 全身麻酔下で, 右副腎摘出術施行した。右副腎周囲を剝離すると副腎頭側に腫大を認めたため右副腎を全摘した。術中, 血圧が大

きな変動は認められず, 特に処置することなく手術を終了した。

病理組織学的所見: 摘出した右副腎は 13.2 g (Fig. 3)。

肉眼的に頭側に 3.0 cm×3.5 cm の嚢胞を伴っていた。嚢胞断面には白色蠟状の物質が付着していた。嚢胞内容液は黄色透明であり, その成分はアドレナリン 52,000 pg/ml, ノルアドレナリン 8,445 pg/ml, ドーパミン 92 pg/ml, コルチゾール 218 μg/dl, アルドステロン 2,300 pg/ml であった。組織学的に, 低倍像では髓質層の拡大がみられ, 皮質と髓質の境界は明瞭で, 被膜や結節形成, 胞巣状構造は認められなかった。高倍像では髓質細胞は核小体の明瞭な円形の核と淡い顆粒状の細胞質を有し, 大小不同, 分裂像は認められなかった (Fig. 4)。

形態計測結果・標本を 1~2 mm おきに切片を作成し, HE 染色後, 皮質と髓質の比率を求めた。結果は約 4 : 1 であり, 正常 10 : 1 と比較し明らかに髓質面積が増加していた。

術後経過: 経過は順調で, 血圧の変動や頭痛などを認めず, 末梢血カテコールアミンも正常であった。multiple endocrine neoplasia の検索のため, 頸部エコー, HS-PTH Ca イオン, カルシトニン, CEA の検査を行ったが, 特に異常を認めなかった。

## 考 察

副腎髓質過形成は 1957 年 Drukker によって最初に報告された<sup>1)</sup>。一般に MEN type II との合併が多く, 両側性が多いとの欧米からの報告もあるが<sup>2-4)</sup>, 本邦ではむしろ片側性が多いようである<sup>5)</sup>。また MEN type II のみならず, 副腎皮質腺腫<sup>6)</sup>, von Recklinghausen 病<sup>5-7)</sup>, 腎性高血圧<sup>8)</sup>, あるいは嚢胞<sup>9)</sup>を伴った副腎髓質過形成も報告されている。しかし, その術前診断はかなり困難である。術前にカテコールアミンの分泌過剰に伴う臨床症状, MIBG 陽性, 内分泌検査によって褐色細胞腫と診断されたが, 術後の病理組織学的検索で, 髓質の重量および体積の増加が認められたことにより, 副腎髓質過形成と診断される場合が多い。岡本らは副腎髓質過形成の術前診断として(1)発作型褐色細胞腫と類似した臨床症状があり, 発作時血漿ドーパミンが高値で, 尿中にドーパミンが短期間に大量排泄されること。(2)MIBG で副腎に集積があるも, エコー, CT で腫瘍がなく, MRI で髓質の腫大がみられること。(3)副腎血中のカテコールアミンが他の部位と比較して異常に高値であること。以上三つの条件を満たす場合診断は可能であると報告して

いる。また, 治療法に関しては薬剤によるコントロールも可能であるが, 悪性が否定できないときは手術が必要であると述べている<sup>10)</sup>。

本例は自覚症状はなかったものの, 血中, 尿中カテコールアミン上昇と画像診断にて右副腎腫瘍が疑われ, 精査を行った。MIBG は疑陽性で安静時内分泌検査は正常であったが, 静脈サンプリングの結果, 内分泌活性腫瘍の存在を疑い, 副腎摘出を施行した。病理組織所見では皮質と髓質の比が約 4 : 1 (正常 10 : 1) と, 正常と比較して明らかに増加しており, 副腎髓質過形成と診断された。肉眼的には嚢胞を認め, その内容液のカテコールアミンは高値を示した。副腎髓質過形成に, 内容液の成分は不明だが嚢胞を伴った症例は, 今までに 1 例報告されているが<sup>9)</sup>, 本症例のように無症候性例の報告はない。

成因に関しては, Carney らが MEN type II において両側副腎髓質過形成が発見される場合があり, 褐色細胞腫に移行する前段階の可能性があると報告している<sup>11)</sup>。また, 宮内らは MEN type 2 に属する患者の副腎病変の経時的変化を追い, 手術を施行した 4 症例 8 副腎のうち, 2 副腎に髓質過形成を, 6 副腎に褐色細胞腫を認めており, 褐色細胞腫と副腎髓質過形成の強い関連性が示唆される<sup>12)</sup>。しかし, 今日でも副腎髓質過形成の病態, 発生機序については不明な点が多く, また, 診断, 治療も充分には確立されておらず, 今後の研究が待たれる。

## 結 語

無症候性であったが, 静脈サンプリングの結果カテコールアミンの上昇を認め, また画像診断より右副腎腫瘍を疑った症例に対し, 右副腎摘出を施行した。結果は嚢胞を伴った副腎髓質過形成であり, その内容液には高濃度のカテコールアミンを含んでいた。嚢胞を合併した副腎髓質過形成では無症候性のものは, われわれの調べたかぎりでは, 本症例が 1 例目である。

## 文 献

- 1) Drukker W, Formijne P, van der Schoot JB, et al.: Hyperplasia of the adrenal medulla. Br Med J 1: 186-189, 1957
- 2) Wu CP, et al.: Adrenal medullary hyperplasia, long-term follow up of 15 patients. Clin Med J 97: 653-656, 1984
- 3) DeLellis RA, Wolfe HJ, Gagel RF, et al.: Adrenal medullary hyperplasia: A morphometric analysis in patients with familial medullary thyroid carcinoma. Am J Pathol 83: 177-196, 1976

- 4) Vissel JW and Axt R: Bilateral adrenal medullary hyperplasia: A clinicopathological entity. *J Clin Pathol* **28**: 298-304, 1975
- 5) 足立祐二, 六条正俊, 寺江 聡, ほか: レックリングハウゼン病に合併した副腎髄質過形成. *臨泌* **46**: 405-408, 1992
- 6) 風間要一郎, 川部哲也, 野口寿一, ほか: Cushing 症候群に副腎髄質過形成を伴い, 解離性大動脈瘤を認めた1例. *内科* **58**: 1263-1266, 1986
- 7) 龍 恵美, 上野佐知子, 山田研太郎, ほか: von Recklinghausen 病に合併した副腎髄質過形成の1例. *ホルモンと臨* **39** (冬期増刊行): 233-235, 1991
- 8) 福村好晃, 黒上和義, 長野 貴, ほか: 副腎髄質過形成を合併した小児腎血管性高血圧の1手術例. *外科* **54**: 1219-1222, 1992
- 9) 牧 佳男, 小橋賢二, 永井 敦, ほか: 最近経験した外科的副腎疾患症例の検討. *西日泌尿* **50**: 1231-1235, 1988
- 10) 岡本知彦, 稲富久人, 藤本直浩, ほか: 副腎髄質過形成の1例 (褐色細胞腫6例との比較) *西日泌尿* **52**: 1765-1771, 1990
- 11) Carney JA, Sizemore GW and Sheps SG: Adrenal medurally disease in multiple endocrine neoplasia, type 2: Pheochromocytoma and its precursors. *Am J Clin Pathol* **66**: 279-290, 1976
- 12) 宮内 昭, 前田昌純, 松塚文夫: 散発性および遺伝性甲状腺様癌の副腎髄質病変の診断と長期追跡について. *日外会誌* **88**: 1423-1489, 1987

(Received on March 15, 1995)  
(Accepted on May 19, 1995)